

Une cause auto-immune rare de hoquet : le syndrome de l'area postrema

1^{er} Auteure : Justine, DOLLON, interne, Médecine Interne, CHU Timone, Assistance Publique – Hôpitaux de Marseille (AP-HM), Marseille, France

Autres auteurs, équipe:

- Benjamin, DE SAINTE-MARIE, PH, Médecine Interne, CHU Timone, Assistance Publique – Hôpitaux de Marseille (AP-HM), Marseille, France
- Antoine, BRIANTAIS, PH, Médecine Interne, CHU Timone, Assistance Publique – Hôpitaux de Marseille (AP-HM), Marseille, France
- Sylvain, REDON, PH, Neurologie, CHU Timone, Assistance Publique – Hôpitaux de Marseille (AP-HM), Marseille, France
- Sarah, DEMORTIERE, PH, Neurologie, CHU Timone, Assistance Publique – Hôpitaux de Marseille (AP-HM), Marseille, France
- Frédéric, HILEZIAN, PH, Neurologie, CHU Timone, Assistance Publique – Hôpitaux de Marseille (AP-HM), Marseille, France
- Nicolas, SCHLEINITZ, PUPH, Médecine interne, CHU Timone, Assistance Publique – Hôpitaux de Marseille (AP-HM), Marseille, France

INTRODUCTION

Le syndrome de l'area postrema (AP) est une présentation clinique caractéristique des maladies du spectre des neuromyérites optiques (NMOSD) responsable d'une atteinte démyélinisante du système nerveux central. Il peut se manifester par des nausées, des vomissements incoercibles et/ou un hoquet réfractaire. Le diagnostic de NMOSD repose sur des éléments cliniques, biologiques, avec notamment la recherche d'anticorps anti-aquaporine 4 (AQP4), l'imagerie et l'élimination des diagnostics différentiels (1). Les NMOSD sont plus fréquentes chez les patientes atteintes de lupus systémique (LS) qu'en population générale (2). Nous présentons ici 2 cas de syndrome de l'AP dont un cas en situation de LS.

OBSERVATIONS

Un homme de 41 ans sans antécédent notable présente un hoquet incoercible isolé depuis 3 semaines. Des explorations comprenant un scanner thoraco-abdominal et des endoscopies digestives sont sans particularité. Une IRM cérébrale est réalisée et révèle un **hypersignal en séquence FLAIR de l'AP** (Fig. 1). La recherche des anticorps anti-AQP4 est positive dans le sang, confirmant le diagnostic de NMOSD. Le traitement par bolus de SOLUMEDROL associés à du RITUXIMAB conduit à une amélioration progressive des symptômes.

Une femme de 27 ans suivie pour LS avec atteinte articulaire, rénale et shrinking lung syndrome présente un tableau de nausées, vomissements incoercibles et hoquet intermittent évoluant depuis 15 jours et résistant aux traitements symptomatiques. Les explorations digestives sont négatives et l'IRM cérébrale met en évidence une atteinte compatible avec un syndrome de l'AP (Fig. 2). Les anticorps anti-AQP4 sont négatifs dans le sang, conduisant au diagnostic de NMOSD séro-négative associée à un lupus. Un traitement par bolus de METHYLPREDNISOLONE associé à du MYCOPHENOLATE MOFÉTIL (MMF) permet une amélioration des symptômes.

DISCUSSION

L'AP est située dans la partie caudale du pied du 4^{ème} ventricule. Elle fait partie du complexe vagal dorsal, centre du vomissement, pouvant provoquer un hoquet, des nausées ou des vomissements incoercibles. Le syndrome de l'AP est une présentation caractéristique des NMOSD. Ce sont des maladies rares, à prédominance féminine, d'âge moyen au diagnostic de 42 ans et évoluant par poussées. L'atteinte neurologique se caractérise par un processus inflammatoire auto-immun démyélinisant pouvant impliquer l'ensemble du système nerveux central et associée à des auto anticorps anti-AQP4 (Fig. 3). Ces anticorps ont un rôle pathogène direct in vitro sur des cultures d'astrocytes (3). Cependant, l'existence de NMO séro-négatives et la présence d'anticorps anti-AQP4, notamment en contexte de LS sans atteinte clinique suggèrent d'autres facteurs impliqués dans la physiopathologie. Dans nos 2 cas, la méconnaissance de ce syndrome et les présentations cliniques par un syndrome de l'AP isolé, et par un hoquet dans le 1^{er} cas, ont entraîné un retard diagnostic.

CONCLUSION

Le syndrome de l'AP est une présentation caractéristique des NMOSD. Les symptômes peu spécifiques peuvent présenter un piège diagnostic incitant à l'évoquer face à des situations de nausées, vomissements et/ou de hoquets incoercibles, d'autant plus en situation de LS associé.

1. Wingerchuk DM and al. Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder. N Engl J Med. 2022.
2. Sami F and al. Nationwide analysis of neuromyelitis optica in systemic lupus erythematosus and Sjogren's syndrome. Clin Rheumatol. 2024.
3. Alexopoulos and al. Anti-aquaporin-4 autoantibodies in systemic lupus erythematosus persist for years and induce astrocytic cytotoxicity but not CNS disease. J Neuroimmunol. 2015
4. Les maladies du spectre de la neuromyérite optique (NMOSD). Texte du PNDS. Mars 2021
5. Fanouriakis A and al. EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus: 2023 update. Annals of the Rheumatic Diseases. 2024

Figure 3. Webinaire « De la Myélite à la Neuromyérite optique ». Présentation du Pr D. Laplaud. Février 2024

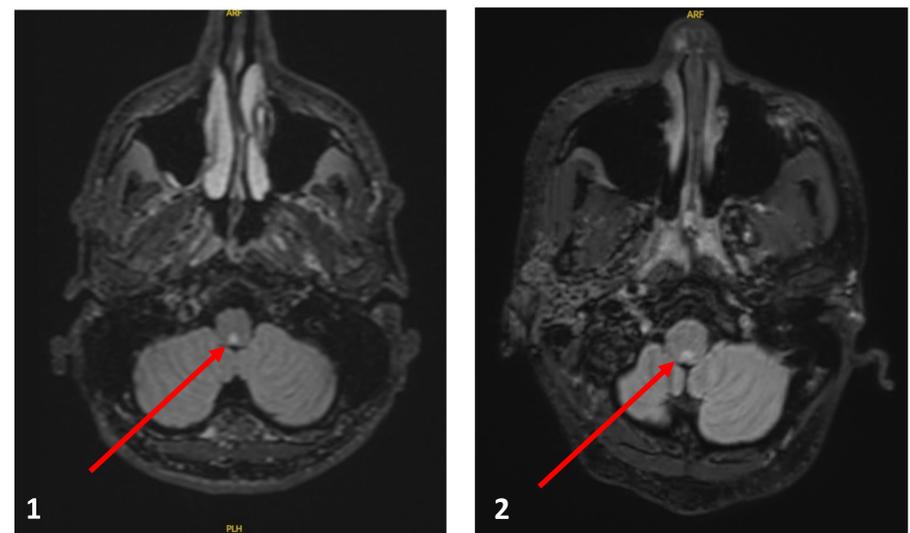


Fig. 1 et 2 : IRM cérébrales, coupe transversale, T2 FLAIR, hypersignal de l'area postrema.

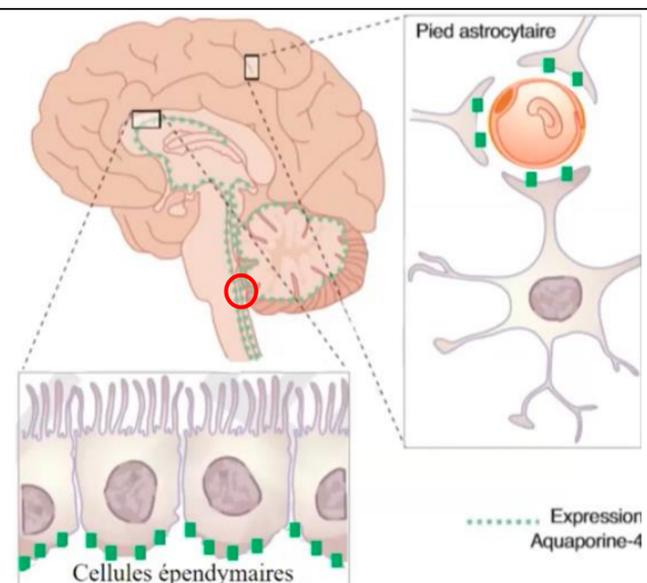


Fig. 3 : Expression des aquaporines-4 au niveau du système nerveux central, cibles des anticorps anti-AQP4. Area postrema (forte densité d'expression en AQP4).

Les myélites au cours du LS doivent faire évoquer une sclérose en plaque ou une NMOSD (2). Elles sont à distinguer des autres manifestations neuropsychiatriques lupiques puisque c'est le processus inflammatoire et non thrombotique qui prédomine. Le traitement repose sur des bolus de METHYLPREDNISOLONE à la posologie d'1g/j pendant 3 à 5 jours, associés à des échanges plasmatiques selon la réponse et la sévérité (4). La prévention des récurrences et un traitement de fond par RITUXIMAB est indiqué d'emblée. En cas de neuro-lupus sévère, le MMF en relais de l'ENDOXAN ou du RITUXIMAB est indiqué (5).

